

1 難治性ネフローゼ症候群の発症数

新規発症のネフローゼ症候群は年間 3,756～4,578 例と推定され、平成 20 年の新規発症の難治性ネフローゼ症候群は 1,000～1,200 例と推定されている¹⁸⁾。

2 日本腎生検レジストリー (J-RBR) へのネフローゼ症候群の登録

1) 腎生検例における臨床診断の頻度

日本腎臓病総合レジストリー (J-KDR) に 2007～2009 年に登録された腎生検実施例は 5,703 例（男性 3,060 例、女性 2,643 例；年齢 1～99 歳、平均 45.7 歳）であり、移植腎生検を含む臨床診断の内訳（図 1）においてネフローゼ症候群は 1,089 例（19.1%）であった¹⁹⁾。

2) ネフローゼ症候群の病因

臨床分類登録上のネフローゼ症候群およびその他の臨床診断において、ネフローゼ症候群の定義に従い、尿蛋白排泄量が 3.5 g/日以上かつ血清アルブミン値 3.0 g/dL 以下、もしくは血清総蛋白 6.0 g/dL 以下を示した 1,313 例（J-RBR 登録 1,213 例、J-KDR 登録 100 例；男 754 例、女 559 例；年齢 1～94 歳、平均 51.7 歳）を抽出した。糖尿病性腎症や微小変化型ネフローゼ症候群は必ずしも生検が行われるわけではないため、登録が少なかったと推定する。年齢分布では、小児ステロイド感受性ネフローゼ症候群例の登録が少なかったことより、男女ともに 50～80 歳にピークを示し、成人のネフローゼ症候群の分布をより強く反映している。また、男性では 10～20 歳にも増加しており二峰性を示した（図 2）。病理学的検討では、解析した J-RBR 1,197 例における病因分類（図 3）は、原発性（一次性）糸球体疾患が 61.0% と最も多く、次いで糖尿病性腎症 10.7%、IgA 腎症 5.2%、ループス腎炎が 4.5% を占めた。

3) ネフローゼ症候群の病型

ネフローゼ症候群全例の病型分類（図 4a）では、膜性腎症が 27.1%、微小糸球体変化（微小変化型ネフローゼ症候群）24.8%、メサンギウム増殖性糸球体腎炎 9.3%、巣状分節性糸球体硬化症 7.6%、膜性増殖性糸球体腎炎（I 型、III 型）6.1%、半月体形成性壊死性糸球体腎炎 2.3% であった。

さらに二次性を除いた一次性糸球体疾患 732 例の病型分類（図 4b）では、微小糸球体変化（微小変化型ネフローゼ症候群）が 38.7%、膜性腎症 37.8%、巣状分節性糸球体硬化症 11.1%、膜

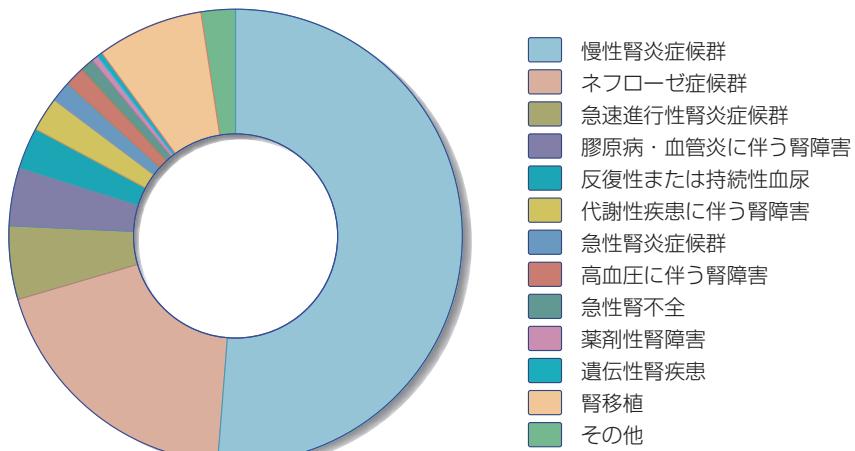


図1 J-RBR 登録例の臨床診断 (5,703例)

ネフローゼ症候群は腎生検例の 19.1%

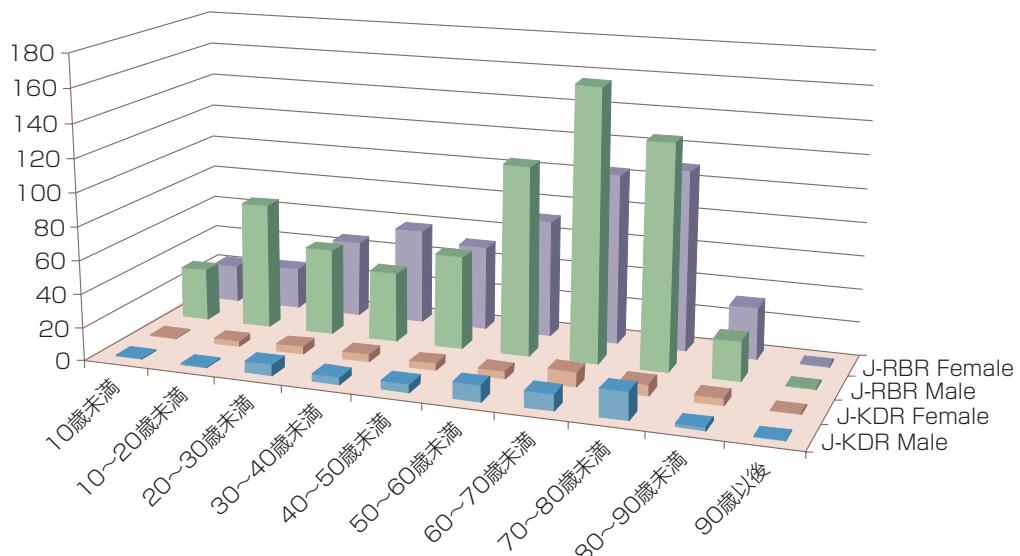


図2 J-RBR/J-KDR 登録ネフローゼ症候群 1,313 例の性別年齢分布

(JRBR : 日本腎生検レジストリー, JKDR : 日本腎臓病総合レジストリー)

性増殖性糸球体腎炎 (I型, III型) 6.6%, メサンギウム増殖性糸球体腎炎 2.9%, 半月体形成性壞死性糸球体腎炎 1.4% であった。

4) ネフローゼ症候群における年齢層別の病型頻度

年齢層別として 10 歳未満, 10~15 歳未満, 15~20 歳未満, 20~40 歳未満, 40~65 歳未満, 65~75 歳未満, 75 歳以上に区別して登録された病因分類 (図5) をみると、いずれの年齢層別

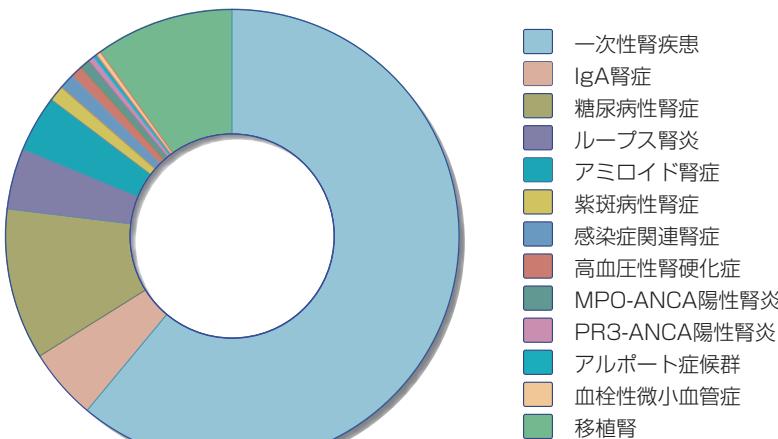


図3 J-RBRにおけるネフローゼ症候群（1,197例）の病因分類
一次性糸球体疾患が61.0%（IgA腎症を含むと66.2%）

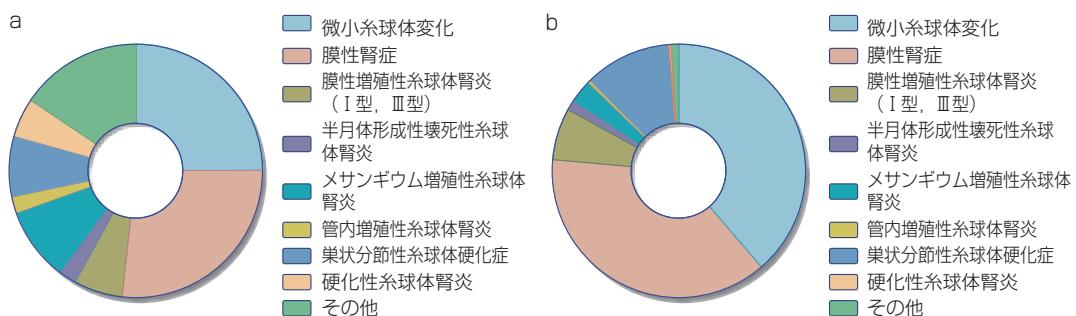


図4 ネフローゼ症候群全例（1,197例）(a) および一次性糸球体疾患例（732例）(b) の病型分類

でも一次性糸球体疾患が主体であったが、20歳より65歳未満で二次性糸球体疾患の比率が増加した。特に15~65歳未満でループス腎炎（12.1~5.4%）、40歳以上に糖尿病性腎症（15.6~9.6%）とアミロイド腎症（7.2~4.3%）の占める割合が増加していた。さらに、一次性ネフローゼ症候群の病型分類（図6）では、40歳未満では微小糸球体変化が77.1~67.5%を占めており、40歳以下でも16.0%以上の頻度で登録されていた。次いで40歳未満では巣状分節性糸球体硬化症が17.5~7.1%を占めていた。一方、膜性腎症は20歳以後に登録され、40歳以後では54.6~58.2%の頻度であった。膜性増殖性糸球体腎炎（I型、III型）はどの年代でも10.8~2.1%であった。また、メサンギウム増殖性糸球体腎炎も各年齢層で6.0~0.9%で登録されていた。

さらに、65歳以上の高齢者（446例）をみると二次性糸球体疾患が約40%であり、特に糖尿病性腎症とアミロイド腎症の占める割合が高い。一方、一次性糸球体疾患258例でも膜性腎症（57.0%）、微小糸球体変化（16.7%）、膜性増殖性糸球体腎炎（I型、III型）（9.7%）、巣状分節

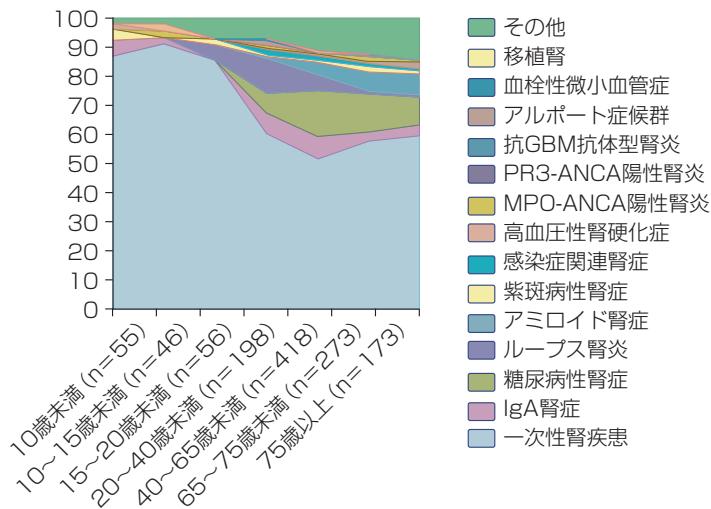


図5 ネフローゼ症候群（1,197例）年齢層別の病因分類

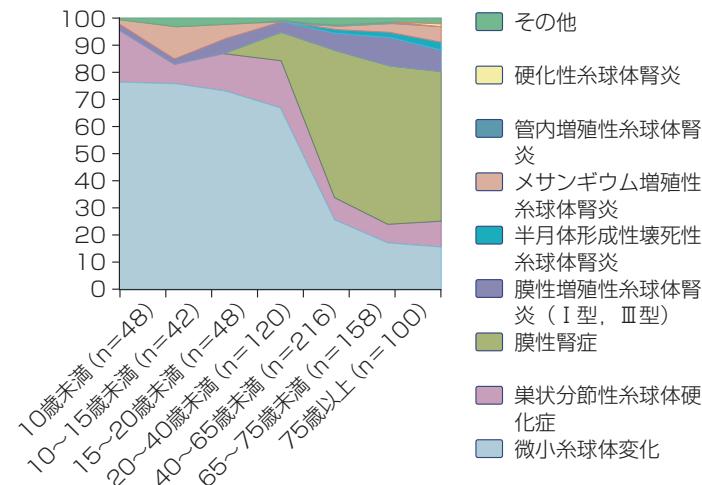


図6 一次性ネフローゼ症候群（732例）の年齢層別にみた病型分類

性糸球体硬化症（8.5%）と難治性疾患の比率が高かった。

3 ネフローゼ症候群の予後

ネフローゼ症候群の予後に関しては全国の85医療施設へのアンケート調査で、昭和50年から平成5年に発症した成人の膜性腎症と巣状分節性糸球体硬化症の腎生存率（末期腎不全に至らない割合）が報告されている⁷⁾。

膜性腎症1,008例の腎生存率（透析非導入率）は10年で89%，15年で80%，20年で59%で

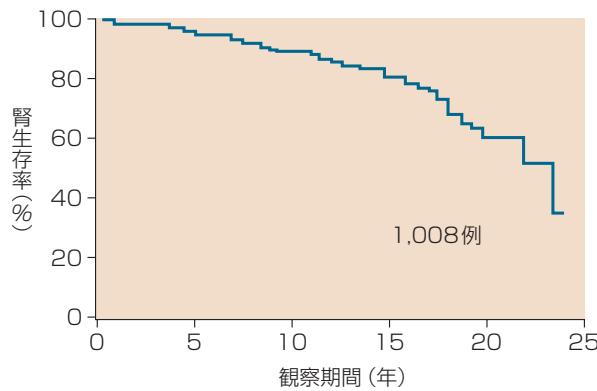


図7 膜性腎症の腎生存率

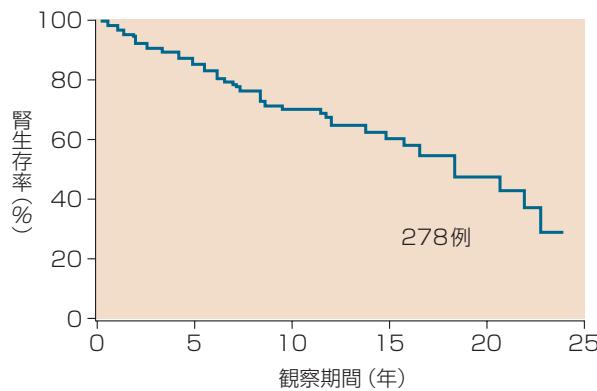


図8 巣状分節性糸球体硬化症の腎生存率

ある。膜性腎症の長期予後は不良である（図7）。

巣状分節性糸球体硬化症 278 例の腎生存率（透析非導入率）は 10 年で 85.3%，15 年で 60.1%，20 年で 33.5% と長期予後は膜性腎症よりも不良である（図8）。